Aus dem Pathologischen Institut
der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster (Westf.)
Direktor: Professor Dr. F. Klinge.

Zusammentreffen von schwerster angeborener Pulmonalstenose mit schwerster Pancarditis rheumatica bei 14jährigem Mädchen.

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
DER HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT DER
WESTFÄLISCHEN WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU
MÜNSTER (WESTF.)

vorgelegt von

Clemens Dierkes
aus Dortmund-Hörde.

1937

Gedruckt in der Dissertationsdruckerei von Robert Kleinert, Quakenbrück

Dekan: Professor Dr. M a y r
Referent: Professor Dr. K l i n g e
Korreferent: Professor Dr. V o g t

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster (Westf.)

Gliederung.

I. Allgemeines über angeborene Herzfehler, insbesondere über Pulmonalstenose.

II. Eigener Fall.
1. Auszug aus der Krankengeschichte (mit Genehmigung des Direktors der Univ.-Kinder-Klinik, Herrn Prof. Dr. V o g t).
2. Sektionsbefund und mikroskopischer Befund.
3. Betrachtung über die Entstehung der Herzmißbildung.
4. Zusammenfassung.

III. Schrifttum.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547221_0037

Wie sehr der Körper befähigt ist, durch funktionelle Anpassung bestehende Fehler auszugleichen, zeigt sich besonders in den compensatorischen Leistungen des kranken oder fehlgebildeten Herzens. Was sogar an Mehrleistungen solch ein geschädigtes Herz, im Falle von Krankheiten der übrigen Organe z. B. der Lunge oder von neuerlichen Erkrankungen des Herzens selbst, aufzubringen imstande ist, das zeigt ein Fall von angeborener Pulmonalstenose mit rheumatischer Pancarditis und 10 Jahre lang bestehenden rückfälligen rheumatischen Gelenk- und Allgemeinaffektionen, der in dieser Arbeit ausführlich behandelt werden soll. Zuvor ist es angebracht, einiges über die Entstehung der Herzfehler, die Kombination mit anderen Herzfehlern und die Auswirkung auf den übrigen Körper auszuführen.

Als Entstehungsarten für Herzfehler überhaupt kann man nach E. Schwalbe, entwicklungsmechanistisch gesprochen, eine Zweiteilung vornehmen.

1. Eine Störung der endogenen, aktiven oder Selbstdifferenzierung.
2. Eine Störung der exogenen oder passiven Differenzierung.

Als Drittes ergibt sich eine Kombination zwischen eins und zwei, auch abhängige Differenzierung genannt. Fehler der ersten Art bezeichnet man nach Rokitansky auch als vitia primae formationis, solche der zweiten Art als vita sekundae formationis. Es ist oft schwierig zu entscheiden, ob eine entwicklungsgenetische Störung oder eine sekundäre Veränderung z. B. foetale Entzündungen, Herzfehler, insbesondere Klappenfehler, bedingt haben. Besonders erschwert ist die Feststellung dadurch, daß am häufigsten beide Ursachen anzunehmen sind, weil foetale Entzündungen mit Vorliebe mißgebildete Teile des Herzens befallen. Rokitansky, der Hauptvertreter der entwicklungsgenetischen Theorie für Herzfehler, nahm selbst zunächst für die Mehrzahl der Herzmißbildungen entzündliche Ursachen an. Später, als er das häufige Zusammentreffen von Klappenfehlern mit anderen Herzmißbildungen erkannte, betonte er, daß die Mehrzahl der Fälle doch wohl auf Bildungsmangel zurückzuführen seien. Dabei ist aber oft die Möglichkeit offen zu lassen, daß z. B. eine Abflußbehinderung wegen Klappenstenose aus entzündlicher Ursache durch die entstehende Stauung infolge Druckatrophie zur Ausbildung von Septendefekten führen kann, bzw. die vollständige Ausbildung des Septums verhindert. Auch Heredität ist beobachtet worden. So werden von Vierordt mehrere Fälle

angegeben, in denen Geschwisterfälle mit Herzfehlern bekannt waren oder bei denen sich unter den Geschwistern Mißbildungen anderer Art vorfanden (Herxheimer, Kußmaul). Die grundsätzliche Zweiteilung der Entstehungsursachen von Herzfehlern müssen wir auch bei dem häufigsten angeborenen Herzfehler, nämlich der Pulmonalstenose, zu Grunde legen. Dem Sitz nach kann die Stenose an drei Stellen sitzen:

1. an der Arterienwurzel,
2. in der Klappengegend,
3. am Conus arteriosus.

Bei der letzten Lokalisation entsteht häufig ein sog. dritter Ventrikel. Die Form der Stenose bewegt sich zwischen leichten Wandeinziehungen über hochgradigen ringförmigen Verengerungen bis zum vollständigen Verschluß in allen Graden, sodaß hauptsächlich ein quantitativer Unterschied zwischen den einzelnen Formen besteht. Die Pulmonalklappen können dabei in ihrer Zahl abnorm sein, neben Mehrbildungen finden sich besonders Verringerungen bis auf zwei oder gar eine Klappe. Die Klappen sind oft verdickt und verwachsen oder durch Kalkeinlagerungen versteift. Nicht selten ist eine Teilung der Klappen gar nicht festzustellen, sodaß an Stelle der Klappen eine „Art Diaphragma" vorliegt, das durch das Anströmen des Blutes in ein hohlkegelförmiges Gebilde — das Rokitansky der Vaginalportion vergleicht — umgewandelt ist und gelegentlich ganz geschlossen ist (Atresie) oder eine bzw. mehrere kleine Oeffnungen aufweist. Eine solche Form liegt in unserem Falle vor. Schwalbe berichtet über einen ähnlichen Fall, der sogar ein Alter von 40 Jahren erreichte. Mönckeberg führt einen Fall an, der große Aehnlichkeit mit dem unsrigen hat: „Der Klappenapparat der Pulmonalis eines 13jährigen Mädchens stellt ein „pürzelförmiges Gebilde" dar, das in den Stamm der Arterie hineinragt und auf seiner Höhe ein nur für eine dünne Sonde durchgängiges Lumen aufwies. Das Foramen ovale war geschlossen. Die beiden Herzkammern standen durch einen großen Septumdefekt miteinander in Verbindung. Die Aorta befand sich in Rechtsstellung." — Die Zeit der Entstehung der Pulmonalstenose ist der zweite Foetalmonat, in dem sich das Septum Trunci entwickelt. Wie schon erwähnt, ist die Pulmonalstenose die häufigste aller angeborenen Herzfehler. Peacock gibt an, daß 65 % aller angeborenen Herzfehler auf die Pulmonalstenose kämen. Bruner gibt die Häufigkeit mit 50 % an. Andere Untersucher fanden Zahlen, die zwischen diesen beiden liegen. Uebereinstimmend aber ist festzustellen, daß die Pulmonalstenose bei weitem der häufigste der Fehler ist. Dabei überwiegt das männliche Geschlecht beträchtlich. Aus den Angaben der Untersucher läßt sich ungefähr ein Verhältnis von 3 : 2 errechnen. Die Pulmonalverengerung besteht nie allein. Gewöhnlich ist dabei ein Defekt im Septum ventriculorum oder ein offenes For-

amen ovale oder sogar ein Stehenbleiben des Septum atriorum auf embryonaler Stufe. Es ist auch beobachtet worden, daß sowohl im Septum ventriculorum als auch im Septum atriorum zu gleicher Zeit ein Defekt bestand. Als „Paradigma der Pulmonalstenose schlechtweg" bezeichnet Mönckeberg die Trias von Ostiumstenose, Rechtsstellung der Aorta und subaortalem Septumdefekt. Der rechte Vorhof ist gewöhnlich stark erweitert und hypertroph. Der rechte Ventrikel kann auch erweitert sein, gelegentlich aber auch verkleinert. In jedem Falle ist er stark hypertrophisch. Nicht selten sind mit der Pulmonalstenose Tricuspidalfehler verbunden. Entsteht die Pulmonalstenose zu einer Zeit, da das Ventrikelseptum schon ausgebildet ist, dann haben die davon befallenen meist nur eine ganz kurze Lebensdauer. Die Aorta ist gewöhnlich nach rechts verlagert. Es kann zur echten Transposition kommen, oder es kann geschehen, daß sowohl Aorta als Pulmonalarterie beide aus dem rechten Ventrikel entspringen. Ist die Stenose so hochgradig, daß es zur Atresia pulmonalis kommt, dann dient zur Ernährung der Lunge gewöhnlich der Ductus Botalli oder auch die Arteria bronchialis. Die Atresie ist viel seltener als die Stenose, das Verhältnis beträgt etwa 1 : 4. Das Offenbleiben des Ductus Botalli ist aber bei der Pulmonalstenose und Pulmonalatresie viel weniger häufig als meist angenommen wird. Die Lebensdauer der Patienten mit Pulmonalstenose reicht bis zum 10. Lebensjahr. Bei der Atresie würde das Durchschnittsalter etwa 6 Monate betragen. Ein ganz seltener Fall ist der einer Atresie, die ein Alter von 37 Jahren erreichte (Herxheimer). Bei der Stenose dagegen werden höhere Lebensalter häufiger beobachtet. So gibt Schwalbe an, daß von 426 angegebenen Fällen 7 über 40 Jahre und 4 über 50 Jahre alt wurden. Die Patienten sind meist in ihren Lebensäußerungen stark beschränkt, Anstrengungen vertragen sie gar nicht, auch wird regelmäßig eine Anfälligkeit für intercurrierende Erkrankungen beobachtet, an denen sie gewöhnlich eingehen. Besonders wird eine Tuberkuloseanfälligkeit hervorgehoben. Nach Scheele soll 24,6 %, nach Vierordt 26 % aller Patienten mit Pulmonalstenose tuberkuloseanfällig sein, und zwar werden besonders solche Fälle von Tuberkulose dahingerafft, die ein höheres Lebensalter erreichen.

Auszug aus der Krankengeschichte der H. Elisabeth.

Mit Erlaubnis von Professor Dr. Vogt wiedergegeben.

Ueber die Familienanamnese ließ sich wenig erfahren. Die Mutter soll angeblich an Herzneurose leiden, der Vater befindet sich seit 10 Jahren in einer Irrenanstalt. Die Geschwister der Eltern sind angeblich gesund. Von den fünf Geschwistern der Patientin ist der 2 Jahre ältere Bruder selbst nerven- und herzkrank. Zwei jüngere Schwestern sollen ganz gesund sein. Die jüngste Schwester ist mit 6 Jahren an Scharlach gestorben.

Aus der eigenen Vorgeschichte wird folgendes berichtet:

Als die Patientin noch klein war, „mochte sie nicht laufen, war immer kurzatmig und sehr dick". An Kinderkrankheiten machte die Patientin Keuchhusten und Masern durch. Ferner als Kleinkind auch eine Go., die aber ausheilte. Mit 4 Jahren wurde bei der Patientin im Anschluß an Gelenkrheumatismus zum ersten Mal ein blaues Aussehen des Gesichtes festgestellt. Nach dem 4. Lebensjahr kam Patientin in ein Säuglingsheim. Sie war von nun an viel bettlägerig. Mit kurzen Unterbrechungen ist Patientin bis zur Aufnahme in die Universitätskinderklinik in Münster dauernd in Kinder- und Säuglingsheimen gewesen.

Aufnahmebefund:

H. Elisabeth, geboren am 13. 11. 1922, aufgenommen am 28. 6. 1930. Gewicht 29 kg, Größe 122 cm, körperliche Entwicklung dem Alter entsprechend. Es fällt sofort eine hochgradige Cyanose des Gesichtes, der Hände und Füße auf. Finger und Zehen haben Trommelschlegelform. Die Fettpolster sind gut entwickelt, an den Unterschenkeln befindet sich ein schwaches Oedem. Das Knochengerüst ist regelrecht. Die Schleimhäute sind cyanotisch, sonst aber gut durchblutet. Die Zunge ist weißlich belegt. Der Rachen gerötet. Die Tonsillen sind nicht vergrößert, keine Drüsenschwellungen. Der Brustkorb ist symmetrisch gebaut und bewegt sich bei der Atmung gleichmäßig.

Kreislauforgane:

Herzgrenzen: links zwei querfingerbreit außerhalb der Mammillarlinie, rechts ein Querfinger außerhalb des Sternalrandes. Obere Grenze 2. bis 3. Rippe. Ueber allen Ostien ist ein lautes systolisches Geräusch zu hören, auch im Rücken, besonders aber an der Herzspitze. Erste und zweite Pulmonaltöne gut hörbar.

Blutdruck: 110 : 80.

Puls: 86 pro Minute, regelmäßig, weich, links besser fühlbar als rechts.

Temperatur: leicht erhöht (wird auf eine Rachenrötung zurückgeführt).

Atmungsorgan: perkutorisch und auskultatorisch o. B.

Bauch: weich, kein Ascites nachweisbar. Die Leber ist $2^1/_2$ Querfinger unter dem Rippenbogen palpierbar, die Milz ist nicht fühlbar.

Urin: o. B.

Stuhl: ebenfalls o. B.

Sinnesorgan: äußerlich regelrecht.

Nerven: Die Reflexe sind regelrecht und seitengleich. Keine pathologischen Reflexe. Die Pupillen reagieren auf Licht und Konvergenz, keine Entrundung, keine Anisokorie.

Psychisch: Patientin macht einen gedrückten Eindruck und spricht wenig.

Behandlung.

Zunächst wird Bettruhe verordnet. Wegen schlechter Wasserausscheidung — spezifisches Gewicht 1029 — wird Diuretin gegeben mit guter Wirkung. Die Nahrungsaufnahme ist gut. Nach Einführung von Obsttagen steigt die Wasserausscheidung und nach zwei Monaten ist Patientin so weit, daß sie sich ohne Beschwerden lebhaft im Bett bewegen kann und längeres Aufsitzen ohne Beschwerden verträgt. Die Cyanose ist nach 4 Monaten deutlich geringer geworden. Vollbäder werden ohne Kreislauf- oder Herzmittel gut vertragen. In den folgenden Jahren leidet Patientin dauernd unter anginösen Beschwerden, die jedesmal mit stärkerer Cyanose einhergehen. Dazu häufige Temperaturschwankungen. Anfang Oktober 1930 wird Diuretin abgesetzt, ohne daß die Urinausscheidung sich wesentlich ändert. Unter Digitalisbehandlung ist es der Patientin möglich, nachmittags eine Stunde aufzustehen. Am 15. 10. 1930 tritt ein kurzdauernder kollapsähnlicher Zustand ein, mit Bewußtlosigkeit, Schweißausbruch und hochgradiger Cyanose. Die Urinausscheidung ist sehr schlecht. Die Digitalisgaben werden verstärkt. Da keine besondere Wirkung zu beobachten ist, wird Strophantin versucht, macht aber auch keine wesentliche Aenderung. Dagegen wird Rohkostdiät sehr gut vertragen, die Cyanose wird geringer, Patientin fühlt sich wohler und kann im Januar 1931 nachmittags einige Stunden im Sessel sitzen und einige Schritte umhergehen. Neben den anginösen Beschwerden bekommt Patientin im Frühjahr 1931 eine Parotisaffektion, die sie aber gut übersteht. Während der Sommer- und Herbstmonate 1931 tritt eine allmähliche Besserung ein. Außer des Nachmittags kann Patientin jetzt auch morgens zwei Stunden aufstehen und verträgt diese leichten Anstrengungen gut. Im Frühjahr 1932 tritt zunächst eine Verschlechterung des Zustandes ein durch hartnäckige Anginen, die die Cyanose wieder stärker werden lassen. Um diese Zeit fallen besonders die kalten Hände und Füße der Patientin auf. In den Sommer- und Herbstmonaten erfolgt eine Besserung des Zustandes. Patientin ist mehrere Stunden am Tage auf, und beschäftigt sich mit Handarbeiten. 1933 wird perkutorisch eine stärkere Verbreiterung des Herzens nach rechts festgestellt. Nach anginösen Beschwerden im Frühjahr geht es Patientin während des ganzen Jahres relativ sehr gut. Nur einmal bekommt sie einen Kollaps nach 10 ccm Kongorotinjektion. Bei Erhebung des Blutstatus wird ein Hämoglobingehalt von 150 % festgestellt, Erythrocyten 8,32 Mill. pro ccm, Blutsenkung 1 mm pro Stunde. 1934 geht es Patientin so gut, daß sie schon länger herumgehen kann. Allerdings klagte sie dabei über Herzschmerzen. Im Juni sind die ersten Zeichen der beginnenden Entwicklung zu beobachten. Im selben Monat klagt Patientin über plötzliche Schmerzen in der rechten Nierengegend. Im Urin wird Blut festgestellt. Im November desselben Jahres werden auf Senkfußbeschwerden hin Einlagen verordnet. 1935 hat Patientn zunächst wieder Anginen, begleitet von blutigem Erbrechen und Blutspucken. Ein Aderlaß wird gut vertragen. Blutbefund: Hämoglobin 130 %, Erythrocyten 6,52 Mill., Leukocyten 5400. Im Mai ist eine deutliche Schwellung der Gelenke zu beobachten, die mit starken

Schmerzen einhergeht. Dazu anginöse Beschwerden mit Temperaturerhöhung auf 39,8 Grad. Auf Rheumatherapie hin erfolgt Besserung. Im Herbst treten Lungenbeschwerden rechts auf, röntgenologisch ist eine Verschattung des rechten Unterfeldes mit Thoraxbegleitlinie und Interlobärspaltlinie (Exsudat) zu sehen. Der Gesamtzustand bessert sich aber soweit, daß Patientin in der Küche helfen kann und sich mit Handarbeiten beschäftigt. Die Cyanose der Hände und der Füße ist verschwunden, es besteht nur noch eine mittelschwere Gesichtscyanose. Im November wird deutlicher Druckschmerz im epigastrischen Winkel festgestellt. 1936 geht es der Patientin recht gut, sie ist täglich außer Bett, betreut die kleineren Patienten und hilft in der Küche. Mitte November fühlt sich Patientin sehr schlapp, es treten leichte Temperaturerhöhungen auf, dazu besteht hochgradige Atemnot und eine sehr schlechte Diurese. Im linken Lungenunterlappen ist eine deutliche Dämpfung festzustellen, auskultatorisch sind Rasselgeräusche und Bronchialatmen zu beobachten. Patientin bekommt ein Einzelzimmer. Anfang Dezember wird ein Aderlaß vorgenommen, nach dem eine wesentliche Besserung festzustellen ist. In der zweiten Dezemberwoche werden durch Pleurapunktion 250 ccm einer blutig-serösen Flüssigkeit gewonnen. Danach verschwindet die Atemnot. Im ganzen Dezember klagt die Patientin über Schmerzen in der linken Brustseite. Therapeutisch werden Herzmittel gegeben. Gegen die Schmerzen bekommt Patientin Morphium. Nach wiederholtem Aderlaß tritt eine leichte, vorübergehende Besserung ein, die Oedeme gehen etwas zurück, aber der Puls ist sehr unregelmäßig, und es sind viel Extrasystolen zu beobachten. Am 26. 1. 1937 tritt plötzlicher Exitus ein.

Sektionsbefund.

Anatomische Diagnose:

Angeborene Pulmonalstenose mit nur stecknadelkopfgroßem Ostium, gewaltige Herzdilatation und -hypertrophie, weit offenes Foramen ovale. Trommelschlegelfinger. Recurrierende Endocarditis der Tricuspidalis und der Mitralis. Syncretio pericardii. Myocarditis rheumatica. Hydrothorax, Ascites, Stauungsleber mit Umbau. Milz- und Niereninfarkte, Pleuritis, Perisplenitis und Perihepatitis. Peritonealcyste im rechten Oberbauch mit Impression des Leberparenchyms. Parovarialcyste rechts.

Protokoll:

Leiche eines 14jährigen Mädchens in sehr gutem Ernährungszustand. Die Totenstarre ist nur an den unteren Extremitäten erhalten. Totenflecke befinden sich auf dem Rücken und auf der Rückseite der Extremitäten. Die Zehen und Finger haben typische Trommelschlegelform. Keine Anzeichen für eine stattgehabte oder frische Verletzung.

Brustsektion:

Das subkutane Fettlager ist mächtig entwickelt und beträgt in der Gegend des Nabels ca. 6 cm. Die Haut ist blaß. Der Rippenknorpel läßt sich gut schneiden. Nach Eröffnung der Brusthöhle liegt das mächtig vergrößerte Herz vor. Die Lungen sinken nicht zurück, sie sind in ganzer Ausdehnung an die Brustwand geheftet und mit dem Herzbeutel verwachsen. Die Herzbeutelblätter sind mit dem Sternum verwachsen und lassen sich nicht voneinander

ander trennen, sie sind mäßig verfettet. Bei Eröffnung des rechten Herzens finden sich gewaltige Mengen von Speck- und Cruorgerinnsel, die auch die ganze Vena cava inferior anfüllen. Die rechte Herzvorkammer ist stark dilatiert. Der Herzmuskel, besonders der rechten Herzkammer, ist stark hypertrophisch.

Herzmaße: Länge 20 cm, Breite 17 cm, Tiefe 10 cm, Wanddicke der rechten Kammer 21 mm, Wanddicke der rechten Vorkammer 6 mm, Wanddicke der linken Kammer 22 mm, Wanddicke der linken Vorkommer 3 mm. Der Herzmuskel sieht auf dem Schnitt etwas blaß und ganz fein granuliert aus. Die Tricuspidalklappen sind verdickt, verhärtet und zeigen frische Auflagerungen. Ihre Sehnenfäden sind verkürzt und verdickt. Die rechte Herzkammer ist nur wenig erweitert. Die Pulmonalklappen sind nur als hohlkegelförmiges Gebilde angelegt, an dessen Spitze sich eine stecknadelkopfgroße Oeffnung befindet. Die Mitralklappen sind verhärtet, verdickt, ihre Sehnenfäden ebenfalls verkürzt und verdickt. In den Mitralklappen sind Gefäßchen sichtbar. Aortenklappen ohne pathologischen Befund. Zwischen den Vorkammern ist deutlich das weit offene Foramen ovale zu erkennen. Epicard und Pericard sind allseitig fest miteinander verwachsen. Der Ductus arteriosus Botalli ist obliteriert. Die Lungen sind bds. in ihrem ganzen Umfange mit der Brustwand verklebt, aber diese Verbindung läßt sich gut lösen. Die Pleurahöhlen enthalten bds., besonders rechts, geringe Mengen einer gelblichen, klaren Flüssigkeit. Die Lungen sind sehr saftreich. Auf dem Schnitt sind makroskopisch keine Anzeichen für entzündliche Veränderungen zu erkennen. Das Lungengewebe ist besonders in den Unterlappen nur mäßig bluthaltig. Die Lungengefäße sind bds. frei von Pfröpfen, von Wandveränderungen und von Einlagerungen. Bronchien o. B. Die Hilusdrüsen sind nicht vergrößert, nicht verhärtet, sie sehen auf dem Schnitt schwarz und glänzend aus.

Bauchsektion:

Bei Eröffnung der Bauchhöhle drängt sich ein Schwall gelblicher, klarer Flüssigkeit heraus, insgesamt ca. 350 ccm. Das große Netz bedeckt die Darmschlingen bis ins kleine Becken hinein, es ist nur mäßig verfettet. Sowohl das parietale als auch das viscerale Peritoneum sind glatt und spiegelnd. Die Milz ist von regelrechter Größe, hart und im Bereiche eines markstückgroßen Randinfarktes mit der Umgebung verwachsen. Sie hat eine blaugraue Farbe und läßt auf dem Schnitt deutliche Follikelzeichnung erkennen. Die rote Pulpa ist nicht abstreifbar. Der Magen und der ganze Darm haben eine hochrote Schleimhautfarbe mit deutlicher Gefäßiniektion, keine Substanzverluste, keine Tumoren. Die Papilla Vateri ist durchgängig. Die Leber ist von regelrechter Form, Größe und Konsistenz. Es sind einige Sehnenflecke sichtbar. An der Außenseite des rechten Lappens findet sich eine eiförmige Impression, die von einem fluktuierenden Tumor herrührt, der sich im Zwerchfellansatz befindet. Die Leber zeigt ein muskatnußähnliches Bild, das besonders auf dem Schnitt deutlich wird. Die Nieren lassen sich bds. gut aus ihren Kapseln lösen, die Oberfläche beider Nieren weist kleine narbige Einziehungen auf. Die Nieren erscheinen vergrößert, ihre Form ist regelrecht, ihre Narbe etwas blaß. Auf dem Schnitt ist die Grenze zwischen Mark und Rindenschicht deutlich erkennbar. Nierenbecken bds. o. B. Die Nebennieren sind bds. von regelrechter Größe. Pathologische Veränderungen sind nicht nachweisbar. Die Ureteren sind bds. durchgängig, keine Erweite-

rungen, keine Verengerungen, keine Epithelveränderungen. Blase, Rectum, Vagina und Uterus weisen einen regelrechten Befund auf. Am rechten Ovar findet sich eine kleine, etwa erbsengroße Cyste.

Halssektion:

Die Zunge zeigt auf ihrem Grunde hypertrophische lymphatische Apparate, ebenfalls sind die Tonsillen vergrößert und mit Krypten versehen. Pharynx und Speiseröhre o. B. Am Kehlkopf erscheint das linke Stimmband gegenüber dem rechten etwas verkürzt, auch der linke Schilddrüsenlappen ist kleiner als der rechte. Die Trachea ist ohne pathologischen Befund. Bifurkationsdrüsen sind nicht vergrößert, sie sehen auf dem Schnitt schwarz und glänzend aus. Die sehr dünnwandige Aorta zeigt an den Abgängen der Gefäße leichte gelbliche Einlagerungen. Das Knochenmark sieht in den Röhrenknochen leicht rötlich verfärbt aus, das Mark im Sternum und in den Wirbelknochen ist gleichmäßig und deutlich rot verfärbt. In den großen Becken- und Schenkelvenen sind keinerlei Pfröpfe nachweisbar.

Das Hirn wird in toto herausgenommen und eingelegt. Keine Verwachsungen, keine pathologischen Veränderungen der Hirnhäute, der Basisgefäße. Die Hirnwindungen sind gut ausgebildet. Keine Anzeichen für Blutungsherde, für Tumoren oder Erweichungen.

Mikroskopische Untersuchung:

Herz: Gute Kernzeichnung, Verlust der Querstreifung, Unterbrechung der Muskelfasern, deutliche perivasculäre Vermehrung des Bindegewebes, in die Muskulatur einstrahlend.

Diagnose: Rheumatische Herzmuskelschwielen. —

Pericard: Der Raum zwischen parietalem und visceralem Blatt des Pericards ist vollständig ausgefüllt mit gefäßreichem Gewebe, mit zahlreichen Fibroblasten, Bindegewebsfibrillen mit schmalen Bindegewebskernen und großen blasigen Zellen, vereinzelt kleine Rundzellen. Dicht unter dem parietalen Blatt befindet sich eine frische Schicht von Fibrinmassen, in denen vereinzelte große und kleine Rundzellen sind. Auf dem parietalen Blatt des Pericards finden sich ebenfalls teils bindegewebsreiche Zellagen, teils frische fibrinreiche Schichten.

Diagnose: Concretio pericardii. Fibrinöse Pericarditis in fortgeschrittener Organisation. —

Knochenmark: Neben Fettmark finden sich große Inseln von Erythroblasten und Myeloblasten.

Diagnose: Blutbildendes Mark. —

Leber: Großtropfige Fettinfiltration in den Leberzellen um die Zentralvene herum. Erweiterung der Kapillaren. Auseinanderdrängen der Leberbalken, reichliche Einlagerung von Hämosiderinpigment.

Diagnose: Stauungsleber, zentrocinäre Fettleber. —

Milz: Erweiterung der Pulparäume und der Venensinus, Quellung der Endothelien, gut erhaltene Follikel.

Diagnose: Stauungsmilz. —

Niere: Einige hyalinisierte Glomeruli, leichte Kapselverdickung, Quellung der Glomerulusendothelien, geringgradige Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes. —

Als augenscheinlichster Befund tritt bei der Aufsicht die gewaltige Größe des Herzens hervor. Die Form erinnert an ein Kugelherz. Schon an dieser Aufsicht kann man deutlich erkennen, daß an Stelle der Pulmonalklappen ein kegelförmiges Gebilde sitzt, das an seiner Spitze eine kleine Oeffnung trägt, gerade für eine Sonde durchgängig. Die Arteria pulmonalis ist von normaler Weite und Wandstärke. Der Conus arteriosus unterhalb der Klappen ist ebenfalls von regelrechter Weite. Die Verengerung sitzt also genau an der Stelle, wo normalerweise die Pulmonalklappen entstehen. Beim Blick von oben erkennt man den kegel-

Abb. 1: In der Sicht von vorn fällt zuerst auf, daß das Herz vergrößert ist und durch starke Auflagerungen eine deutliche Oberflächenveränderung erfahren hat. In der Mitte des Bildes ist in der eröffneten Arteria pulmonalis anstatt der Pulmonalklappen ein kegelförmiges Gebilde zu sehen, durchbohrt von einer dünnen Sonde (etwa $^1/_5$ natürl. Größe).

Abb. 2: Die Aufnahme ist schräg von vorn oben gemacht und zeigt in natürlicher Größe an Stelle der Pulmonalklappen das hohlkegelförmige Gebilde, das an seiner Spitze von einer dünnen Sonde durchbohrt ist. Auch ist deutlich zu sehen, daß der Arterienstamm normales Kaliber hat.

förmigen Aufbau noch besser. Wie es in unserem Falle zu dieser hochgradigen Mißbildung kommt, läßt sich nicht einwandfrei sagen. Jedenfalls ist unwahrscheinlich, daß drei zunächst normal entwickelte Klappen durch entzündliche Prozesse zur Verwachsung gebracht worden sind. Dann müßten in dem hohlkegelförmigen Gebilde die Verwachsungsnarben sichtbar sein. Außerdem spricht das Vorhandensein von anderen Mißbildungen, so das weit offene Foramen ovale und die Hypoplasie des linken Schilddrusenlappens gegen eine solche Annahme. Vielmehr ist die Entstehung so zu denken, daß bei der Teilung des großen Ar-

terienstammes in Aorta und Pulmonalis die Bildung der 6 Semilunarklappen aus den vier mit Endothelüberzug bekleideten Endocardwülsten regelrecht in die Wege geleitet worden ist. Dabei sind zwei dieser Klappen durch die Trennungswand zwischen Aorta und Pulmonalis wiederum geteilt worden, sodaß aus vier Klappen sechs werden konnten. Die weitere Bildung vollzog sich auf der Aortenseite regelrecht und zwar in der Weise, daß die aus Gallertgewebe bestehenden Endocardwülste sich aneinander legten, von dem der Peripherie zugekehrten Ende her unter Schrumpfung ausgehöhlt wurden und so zunächst zu dickwandigen, dann dünnwandigen Klappen wurden (Herxheimer). Auf der Seite der Pulmonalis dagegen erfolgte beim Zusammenlegen dieser dicken gallertigen Endocardwülste eine vollkommene Verwachsung. Die Aushöhlung geschah nunmehr hauptsächlich vom Herzen her und zwar durch das lungenwärts strömende Blut. Es erfolgte keine vollkommene Verwachsung, sondern an der Spitze blieb ein etwa stecknadelkopfgroßes Ostium, durch das unter großem Druck das Blut in die Pulmonalarterie gespritzt worden sein muß. Daß eine Verwachsung der Endocardwülste auf der Pulmonalisseite eher möglich ist als auf der Aortenseite, erklärt sich wohl aus der Tatsache, daß mit dem Fehlen des Ductus arteriosus Botalli, das gerade häufig bei Pulmonalstenose beobachtet worden ist, die Hauptarbeit vom linken Herzen geliefert wird und so unter der verminderten Beanspruchung eine Verwachsung eher möglich wird. Es ist offensichtlich, daß bei solch hochgradiger Behinderung des Blutausflusses aus dem rechten Herzen, wie in unserem Falle, zunächst die rechte Herzkammer hypertrophieren mußte, dann aber auch eine Rückstauung in die rechte Vorkammer und in die großen Venen stattfinden mußte, sowie eine Umleitung des Blutes durch das Foramen ovale zum lk. Herzen. Unter dieser Mehrbeanspruchung kam es dann auch zu einer Hypertrophie und Dilatation des lk. Herzens. Durch das hochgradig verengte Pulmonalostium wird wohl kaum genügend Blut zum Herzen befördert worden sein, daß eine einigermaßen Arterialisierung gewährleistet werden konnte. Vielmehr ist anzunehmen, daß durch die Arteriae bronchiales die Blutversorgung der Lunge weitgehend unterstützt wurde und so eine Lebensfähigkeit ermöglicht wurde.. Aber auch das genügte nicht zur Sauerstoffversorgung des Körpers. Das blaue Aussehen verrät, daß die Sauerstoffausnutzung statt wie normal 5—6 Volumenprozent, viel höher gewesen sein muß. Es können Werte bis 11 Volumenprozent erreicht werden, so daß im venösen Blut eine Sauerstoffherabsetzung bis auf 10 Volumenprozent beobachtet worden ist. Als kompensatorische Maßnahme des Blutsystems wurde eine Polyglobulie von 8,32 Millionen pro cmm festgestellt, sodaß fast die doppelte Anzahl Erythrocyten zum Sauerstofftransport zur Verfügung standen. Zunächst erscheint dann die Blutversorgung der Lungen und des ganzen Körpers einigermaßen funktioniert zu haben, was aus den Angaben der Mutter zu entnehmen ist,

daß Patientin bis zum vierten Lebensjahre wohl in ihrem Lebensäußerungen gehemmt gewesen wäre, aber keine deutliche Blausucht gezeigt habe.

Auf Abb. 3 sieht man von rechts her in den rechten Vorhof. Die starke Erweiterung ist ebenso deutlich wie die Verstärkung der Vorkammermuskulatur. Im oberen Teil des Bildes ist das weit offene Foramen ovale zu erkennen. Nach unten, in die rechte Kammer hinein ragt die narbig verzogene Tricuspidalklappe mit ihren stark verdickten und verkürzten Sehnenfäden (etwa ½ natürl. Größe).

Auf Abb. 4 ist ein Schnitt durch die Wand des lk. Ventrikels zu sehen. Neben der Verbreiterung der Muskelschicht fällt besonders die starke epicardiale bindegewebige Auflagerung auf, getrennt von einer fast ebenso starken pericardialen Auflagerung, durch das dünne Pericardblatt (etwa ⅔ natürl. Größe).

Erst nach einer rheumatischen Erkrankung, die charakteristischerweise mit einer Erkrankung der Gelenke begann und zur Dekompensation des Herzens führte, trat zum ersten Male ein auffälliges Blausein des Gesichtes und der Extremitäten auf. Daß ein so stark funktionsgehemmtes Herz einen starken rheumatischen Anfall überstehen konnte, ist schon verwunderlich. Daß aber nunmehr jedes Jahr das Herz ein oder mehrere rheumatische Affektionen aushalten konnte, ist fast unglaublich. Wie stark diese Entzündungen das Herz mitgeschädigt haben, zeigt deutlich die gewaltige epicardiale Auflagerung, die teilweise 10 mm stark ist und eine Concretio pericardii bedingt hat. Dazu kommen die entzündlichen Veränderungen der Klappen, insbesondere der Mitralis und Tricuspidalis, die zur Verdickung und narbigen Verziehung der Klappen und ihrer Sehnenfäden geführt haben. Aber auch das wurde vom Herzen gut vertragen. Nun sollte man annehmen, daß in einem so stark geschädigten Herzen kaum noch Reservekräfte vorhanden seien, wie sie erforderlich sind, sobald Erkrankungen des Gesamtkörpers oder anderer lebenswichtiger Organe stattfinden. Und doch überstand Patientin eine Parotitis, Milz- und Nierenembolien, einen Anfall von Gelenkrheuma und kurz vor ihrem Tode sogar eine schwere Pneumonie. Mit dem Abklingen der Lungenentzündung stellte sich dann allerdings ein allmähliches Versagen des Herzens ein, das unter dieser Belastung selbst eine neue Entzündung bekommen hatte. Die Dekompensationserscheinungen wurden immer stärker, außer Oedemen an den Beinen bildete sich ein starker Ascites und ein doppelseitiger Hydrothorax. Unter Zeichen der Ateminsuffizienz und Herzschwäche starb dann die Patientin acht Wochen nach dem Beginn der Pneumonie.

Das Erstaunliche an dem vorliegenden Fall ist die Tatsache, daß selbst ein hochgradig geschädigtes Herz zu solch gewaltigen funktionellen Anpassungen befähigt ist. Andererseits erkennt man aber auch, wie gerade ein kranker oder gehemmter Körper immer wieder interkurrierenden Erkrankungen ausgesetzt ist und in seiner Abwehrkraft offenbar

doch nicht ganz auf der Höhe ist. Wenn auch die Lebensfähigkeit grundsätzlich bejaht werden muß, so ist doch hervorzuheben, wie sehr gerade Kranke mit Herzmißbildungen in ihren Lebensleistungen hinter anderen zurückstehen. Die Tatsache, daß sowohl Mutter als auch ein zwei Jahre älterer Bruder erwiesenermaßen an Herzaffektionen leiden, zeigt zugleich die Bedeutung der Herzmißbildungen vom Standpunkt der Vererbung. Unter das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses wird man Herzfehler kaum bringen können, obwohl es sich dabei um „schwere körperliche Mißbildungen" handeln kann. Ist der Fehler so hochgradig wie in vorstehendem Fall, dann wird selten ein Alter erreicht, das eine Sterilisation notwendig werden ließe. Ist der Fehler geringgradiger, dann sind gerade Herzkranke häufig in der Lage, in Berufen volle Leistungen erzielen zu können, in denen es weniger auf körperliche Arbeit ankommt.

Zusammenfassung.

Es wird über ein Zusammentreffen von schwerster angeborener Pulmonalstenose mit chronischer, rückfälliger rheumatischer Pancarditis berichtet, deren Träger ein Alter von 14 Jahren erreichte, obwohl die rheumatische Krankheit bereits im 4. Lebensjahr begann und im Laufe von 10 Jahren in wiederholten Schüben zu einer Verwachsung der Herzbeutelblätter und schweren Mitral- und Tricuspidalklappenfehlern geführt hat.

Auch an dieser Stelle möchte ich meinem hochverehrten Chef, Herrn Professor Klinge, für alles meinen herzlichsten Dank aussprechen.

Schrifttum.

1. Ariel, M. B.: Virch. Arch. 277, 501.
2. Aschoff: Pathologische Anatomie 1928. Jena (Fischer).
3. Feller, A.: Virch. Arch. 219, 869 (1930).
4. Herxheimer, G.: Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. Schwalbe, Jena 1909 (Fischer).
5. His: Beiträge zur Anatomie des menschlichen Herzens. 1886 Leipzig (Vogel).
6. Jores: Henke-Lubarsch, Handb. der spez. pathologischen Anatomie, Bd. 2, 1924 Berlin (Springer).
7. Mönckeberg: Zentralblatt für allgem. Pathologie und pathologische Anatomie. Festschrift für M. B. Schmidt Bd. 34, 48, 1923.
8. Peacock, Th. B.: On malformations of the human heart. London 1866 p. 14 (zit. nach E. Schwalbe: Mißbildungen, Jena 1909, Fischer).
9. Ribbert: Fetale Endocarditis und die Endocardtumoren. Handb. der spez. pathol. Anatomie, herausgegeben von Henke-Lubarsch, Bd. 2, 1924, Berlin (Springer).
10. Rokitansky: Die Defekte der Scheidewände des Herzens 1875, Wien (Schwarzenberg).
11. Schleußing: Virch. Arch. und pathol. Anatomie und Physiol. 254, 579.
12. Schwalbe: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. I. Teil, Jena 1907 (Fischer).
13. Stubiszewski: Virch. Arch. 271, 14 (1928).
14. Spitzer: Virch. Arch. 271, 226 (1928).
15. Tandler, J.: Entwicklungsgeschichte des Herzens, Keibel und Malls Handb. der Entwicklungsgeschichte des Menschen. Bd. 2, 517, Leipzig 1911.
16. Tesseraux, H.: Virch. Arch. 289, 412 (1932).
17. Vierordt: Nothnagels spez. Path. und Ther. Bd. XV 77 (1901).
18. de Vries: Beiträge zur allgem. Pathologie und zur pathol. Anatomie 64, 39 (1918).
19. Windholz: Virch. Arch. 273, Bd. 31 (1929).

Lebenslauf.

Am 1. November 1908 wurde ich als Sohn des Grubenbeamten Klemens D i e r k e s und seiner Ehefrau Maria, geb. Timmer, in Dortmund-Hörde geboren. Nach dem Besuch der Volksschule und Höheren Schule war ich zunächst in mehreren Berufen tätig. Nebenbei bereitete ich mich auf das Extraneer-Abitur vor und bestand das Abschlußexamen für das Realgymnasium im Herbst 1929 an den Städt. Anstalten in Münster. Nach 5 vorklinischen Semestern mit dem Physikum als Abschluß und 6 klinischen Semestern unterzog ich mich im Frühjahr 1935 dem med. Staatsexamen an der Universität in Münster. Während der Praktikantenzeit war ich bei Herrn Prof. Klinge am Pathol. Institut der Universität Münster, bei Herrn Prof. Kehrer an der Univ.-Nervenklinik und bei Herrn Prof. Schilling an der Med. Universitätsklinik tätig.